CLINIQUE CHIRURGICALE DE L'UNIVERSITÉ DE BALE
(Prof. Dr F. de Quervain)

De la

Luxation spontanée de la Hanche

dans les

Paralysies spasmodiques congénitales et infantiles

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE BALE
POUR L'OBTENTION DU GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Amélie RICHARD
de LA SAGNE (Neuchâtel)
Médecin diplômé de la Confédération

GENÈVE
Société Générale d'Imprimerie, Pélisserie, 18
—
1917

CLINIQUE CHIRURGICALE DE L'UNIVERSITÉ DE BALE
(Prof. Dr F. de Quervain)

De la

Luxation spontanée de la Hanche

dans les

Paralysies spasmodiques congénitales et infantiles

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE BALE
POUR L'OBTENTION DU GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PAR

Amélie RICHARD
de LA SAGNE (Neuchâtel)
Médecin diplômé de la Confédération

GENÈVE
Société Générale d'Imprimerie, Pélisserie, 18
—
1917

Imprimé avec l'autorisation de la Faculté de Médecine de l'Université de Bâle.

Rapporteur : Prof. F. DE QUERVAIN.

I

Courte définition des paralysies spasmodiques congénitales et infantiles, formes principales de la maladie de Little

Les paralysies cérébrales infantiles et la maladie de Little en particulier, ont fait l'objet de nombreuses et patientes recherches dont le résultat constitue une littérature extrêmement riche et variée. On effleure en la parcourant, une foule de questions du plus haut intérêt, mais, à mesure qu'on avance, la matière se complique, « bourgeonne » si l'on peut dire. Les limites s'estompent dans la connexité immédiate et similaire des nombreux troubles et symptômes de la neuro-pathologie à tel point qu'il est difficile, pour ne pas dire impossible, de trouver une définition assez concrète et assez générale de ces paralysies cérébrales dites infantiles.

Bing, dans son chapitre sur l'hémiplégie et la diplégie cérébrales infantiles, nous paraît résumer de la façon la plus moderne et la plus heureuse la *définition* de ces troubles nerveux : Il s'agit en l'espèce, et d'après cet auteur, de l'altération pathologique des centres nerveux par des *Noxen*, circonstances nocives, agissant soit avant la naissance, soit pendant la parturition, soit encore dans le cours même de la première enfance et conduisant à des troubles spastico-parétiques du type de l'hémi - ou de la diplégie.

Ces syndromes ne sont pas progressifs, mais représentent, au moment où nous les constatons, bien plutôt un état résiduel, manifestant même dans certains cas une tendance à une restauration relative, mais jamais intégrale.

La *classification* des différentes formes de paralysies cérébrales infantiles est plus difficile encore que leur définition elle-même, toute incomplète qu'elle soit.

En effet, leurs manifestations pathologiques étudiées de très près, par des auteurs français en particulier, sont si variées tant dans leurs formes que dans leur origine, qu'elles ne cor-

respondent en aucune façon à des types cliniques strictement définis et pouvant servir de base à un essai de classification.

Il en est de même de leur *étiologie*.

La classification de Sachs en lésions *prénatales, natales* et *postnatales* convient mieux aux manifestations pathologiques qu'aux symptômes cliniques. Elle est du reste entièrement basée sur l'anamnèse. Or l'on sait combien il est difficile d'obtenir des renseignements, même incomplets et confus, sans vouloir mentionner les cas nombreux où toute donnée verbale fait complètement défaut.

Outre ces difficultés pratiques, il y a lieu de remarquer qu'une cause unique, bien déterminée (et elle existe rarement), ne coïncide pas nécessairement avec un type clinique déterminé. Aussi, pour arriver à une coordination de tous ces syndromes et en aborder une classification, ne nous reste-t-il guère que la synthèse des symptômes cliniques.

C'est d'après cette méthode que Freud a conçu sa monographie des paralysies cérébrales infantiles publiée en 1897. Son travail, très clair et complet, est resté la base de toutes les études subséquentes. Les recherches de Frænkel et de Glæssner ont certainement éclairci bien des points ; elles n'ont fait toutefois que confirmer les conclusions de Freud, tout en y apportant de nouvelles contributions relatives aux causes primaires de ces maladies.

Etant données l'étiologie si diverse et la nature même de ces affections, leur classification par symptômes cliniques ne peut rien avoir d'absolu ni de définitif. Leurs limites mutuelles se déplacent au gré des observations nouvelles qui viennent s'ajouter presque annuellement aux données déjà anciennes sur ces troubles nerveux. Il est intéressant de rappeler, en passant, que la classification de Freud distingue d'emblée les formes *hémiplégiques* des formes *diplégiques*.

A. *Formes hémiplégiques.*

1° *Hémiplégie ou hémiparèse spastique,* dans laquelle les extrémités supérieures sont plus atteintes que les inférieures; l'intelligence est très souvent amoindrie et l'épilepsie s'observe tôt ou tard. Les membres atteints présentent des mouvements choréiques ou de l'athétose. Leur déformation est la règle.

2° *Hémiparèse choréique* (Freud, Rie), identique à l'hémia-

thétose primitive d'Oulmont, dans laquelle les mouvements choréiques n'ont pas été précédés d'un stade paralytique. (Quelques auteurs, Bing en particulier, n'admettent pas cette classification spéciale.)

B. *Formes diplégiques.*

Elles présentent des types où les trois symptômes : paralysie, contracture et chorée sont différemment répartis.

1° *Hémiplégie bilatérale spastique* avec contracture et exagération des réflexes, forme grave, représentant un parallélisme complet de l'hémiplégie spastique, à intensité le plus souvent différente des deux côtés et associée à des troubles incontestables de l'intelligence.

2° *Contracture généralisée* « Starre », qui se caractérise par une rigidité musculaire très accentuée, tout particulièrement aux extrémités inférieures, qui sont plus affectées que les bras.

3° *Paraplégie spastique*, qui se différencie du type précédent par le fait que les bras restent libres de toute contracture, la rigidité des jambes étant par contre très prononcée ; strabisme fréquent, fonctions intellectuelles affaiblies.

4° *Paraplégie paralytique*, dans laquelle la paralysie s'est substituée à la contracture et s'accompagne de troublés trophiques et de difformités des membres.

5° *Diplégies choréiques*, dans lesquelles les mouvements choréiques et athétosiques remplacent la paralysie et la contracture. Ils sont parfois primitifs ou ont succédé à la paralysie. L'intelligence est le plus souvent intacte.

En dehors de ces types principaux on observe toute une série de formes transitoires, de combinaisons et d'associations, de telle sorte que le même cas peut représenter successivement divers types, suivant que la paralysie, la contracture ou la chorée se substituent ou s'enchevêtrent les unes dans les autres.

On appelle « *maladie de Little* » tout un groupe de ces paralysies infantiles, comprenant les types 2, 3 et 4 des diplégies : contracture généralisée, paraplégie spastique et paraplégie paralytique.

Little en a tracé le premier un tableau si exact qu'il est resté classique malgré les tentatives faites pour arriver à une classification plus serrée. La maladie se caractérise tout

d'abord comme *diplégie;* ensuite et surtout par son *étiologie* absolument caractéristique sur laquelle Little insiste tout particulièrement et qu'il appelle « *abnormal parturition* ». En effet ce sont les lésions nombreuses et diverses d'une parturition difficile, nécessitant des interventions opératoires graves qui sont, selon lui, la cause de ces diplégies spéciales. Ajoutons, pour être complet, l'asphyxie des nouveau-nés, les accouchements prématurés et en général tout les traumatismes inhérents à des délivrances pathologiques. Les auteurs allemands réunissent tous ces facteurs sous le nom pratique et expéditif de « *Littlesche Momente* ».

L'étude de ces affections est restée très longtemps dans le domaine exclusivement clinique et pathologique, sans recevoir aucune sanction thérapeutique quelconque. Cette impuissance est reconnue et affirmée par Allen Starr qui taxe la maladie d' « incurable par traitement médical ».

Abandonnés par les médecins, les pauvres malades ont eu recours à l'ingéniosité des chirurgiens et des orthopédistes qui ont considéré la possibilité partielle de la restitution motrice au moyen de ténotomies et de transplantations.

Ces interventions ont dans bien des cas donné des résultats très satisfaisants, rendant la locomotion possible et améliorant l'état général. Aussi ces malades forment-ils une clientèle spéciale et toujours plus nombreuse des cliniques chirurgicales et orthopédiques. L'attention des chirurgiens a été attirée, enfin, sur une complication assez fréquente de la maladie de Little : la *luxation de la hanche,* dont le critérium essentiel, et qui la différencie complètement des luxations paralytiques proprement dites, est son caractère nettement *spasmodique.*

II

Renseignements bibliographiques sur la luxation de la hanche et d'autres articulations dans les paralysies spasmodiques. Enumération des cas publiés jusqu'a présent.

Les luxations consécutives aux paralysies flasques sont bien connues. La plupart des traités de chirurgie (de Quervain, Wilms et Wullstein) en font mention et l'on en trouve de nombreux cas décrits dans la littérature.

En 1878, P. Reclus traite des luxations paralytiques du fémur, qu'il distingue des luxations congénitales; il démontre qu'elles sont les conséquences d'amyotrophies et s'observent surtout chez les enfants. Deux facteurs sont nécessaires à leur genèse: l'atrophie d'un groupe musculaire et l'intégrité des antagonistes. A la hanche, c'est la luxation iliaque qui s'observe le plus souvent; elle est produite par la traction des adducteurs associée à la paralysie des adducteurs.

Bradford (1883), sous le titre de: « A case of paralytical dislocation of the hip-joint and other cases of infantile paralysis », décrit un cas de luxation de la hanche chez un enfant de 18 mois qui présentait une paralysie du membre inférieur droit; le droit interne et les adducteurs étaient complétement paralysés, le tenseur et les fessiers avaient conservé leur intégrité. Une nouvelle cavité articulaire s'était formée sur le pubis entre la symphyse et l'épine iliaque antérieure.

Dans leur étude sur les luxations pathologiques et leur pathogénèse (1886), Forgue et Maubrac passent aussi en revue les luxations spontanées des ataxiques et des paralytiques.

Karewski[1] découvre deux cas de luxations pubiennes chez les enfants paralysés. Il en indique comme cause: 1° l'action musculaire, 2° la laxité et l'agrandissement de la capsule à la

[1] Zur Pathologie und Therapie der paralytischen Hüftgelenksluxationen 1889.

suite de la paralysie des adducteurs et des extenseurs, 3° le rétrécissement du ligament iléo-fémoral et de la partie externe de la capsule.

Rehn [1] a observé une luxation obturatrice dans un cas de poliomyélite antérieure où les adducteurs et le quatriceps étaient tout à fait paralysés et où il y avait eu une véritable *migration* de la cavité cotyloïde.

Appel [2] a vu aussi, à la suite d'une poliomyélite antérieure, chez un enfant de 8 ans, une luxation iliaque qui présentait cette particularité curieuse d'être intermittente et de se produire volontairement et par mouvements passifs. Il y avait eu, d'après l'auteur, « *Schlottergelenk* », distension de la capsule et luxation, mais la musculature, qui s'était néanmoins bien développée, était assez puissante pour permettre la réduction, spontanée en quelque sorte.

Martin [3] a pu observer, comme Karewski, des cas de luxation paralytique infra-pubienne caractérisés par une rotation très marquée de la cuisse en dehors et une fixation insuffisante de la tête fémorale au bassin.

Mouchet décrit un cas de luxation iliaque consécutive à une paralysie infantile dans lequel l'examen radiographique montrait que la tête fémorale était atrophiée et que son col l'était aussi en partie.

Böcker (1907) et Riedinger (1911) s'occupent aussi des luxations paralytiques ; ce dernier en donne une explication purement mécanique.

Cramer [4] traite des luxations paralytiques qu'il fait rentrer dans les luxations par *distraction:* Les extrémités articulaires sont éloignées l'une de l'autre ainsi que les points d'insertion de la capsule ; il en résulte une distension de la capsule menant à la luxation ou à la subluxation. La traction est produite par les groupes musculaires encore actifs, antagonistes des muscles paralysés. Il peut aussi y avoir migration de la cavité articulaire.

J.-W. Sewer [5] discute les causes et le traitement des luxations

[1] Ueber Luxatio paralytica, 1891.
[2] Ein seltener Fall von paralytischer Hüftgelenksverrenkung, 1895.
[3] Ueber paralytische Luxation, 1902.
[4] Ueber seltene pathologische Luxationen und Sub-luxationen des Hüftgelenkes, 1912.
[5] The causes and treatment of paralytical dislocations and sub-luxations in the hip-joint, 1912.

paralytiques. Comme Reclus, il souligne l'action importante des muscles antagonistes, mais il y ajoute l'atrophie du fémur et de l'acétabulum.

Au contraire de ces luxations paralytiques dont nous venons de nous occuper, les luxations dans les paralysies spastiques sont encore assez ignorées. Il n'en est rien dit, ou pas grand chose, dans les traités de chirurgie, et pas davantage dans les ouvrages de médecine et de neurologie; de Quervain, dans la quatrième édition de son Traité de diagnostic chirurgical, les mentionne cependant, mais ce n'est que dans ces dernières années que des travaux d'orthopédistes en ont montré toute l'importance et la fréquence.

En 1895 Lorenz a décrit une luxation double de la hanche à la suite d'une paraplégie spastique dans une spondylite tuberculeuse.

Ludloff[1] observe une luxation de la hanche dans un cas de maladie de Little.

Gaugele[2] en fait une étude plus complète.

De la Camp[3] observe un cas grave de maladie de Little présentant comme particularités une difformité prononcée de la tête (par forceps) avec idiotie légère et surtout avec une luxation de la hanche gauche dont le caractère congénital paraît douteux. Il s'agit, peut-être, d'une prédisposition anatomique, accentuée par de forts spasmes des adducteurs.

Wollenberg s'affranchit décidément de la notion des luxations congénitales et intitule son travail paru en 1908 : « Littlesche Krankheit und Hüftgelenksluxation ». Il y fait un contrôle du travail de Gaugele auquel il ajoute de nouvelles observations.

Calot a observé trois cas de luxation de la hanche à la suite de paralysie infantile.

Bade n'en a vu qu'une luxation sur un matériel considérable.

Weber[4] fait le premier une étude systématique des symptômes radiographiques de ces luxations. Il décrit, outre le cas

[1] Zur Pathologie und Therapie der angeborenen Hüftgelenksverrenkung, 1902.

[2] Ueber die Kombination der angeborenen Hüftgelenksverrenkung mit der Littleschen Krankeit, 1906.

[3] Hochgradiger Fall von Littlescher Kranhheit, 1907.

[4] Ueber spastische Hüftluxation und die Veränderung des Hüftgelenkes bei spastischen Zustænden der unteren Extremitæten, 1911

de Little, une luxation accompagnant une hémiplégie cérébrale infantile.

Künne[1] est le premier à décrire un cas de luxation spastique autre que celle de la hanche. Il s'agit d'un luxation du radius qu'il attribua aux mêmes causes que les luxations de la hanche et réclame pour elles aussi le nom de luxations spastiques.

Nous avons eu l'occasion d'observer, à la clinique du professeur de Quervain, dans le service de chirurgie de l'Université de Bâle, deux luxations de la hanche dans des cas de maladie de Little ; ces cas sont intéressants, non seulement parce qu'ils confirment les faits mentionnés dans la littérature chirurgicale, mais aussi à cause de certaines particularités qui ne sont pas dépourvues de valeur scientifique. Nous donnons à la fin de ce travail la relation des interventions opératoires pratiquées dans ces deux cas et nous croyons qu'elle présentera un certain intérêt tant au point de vue de l'anatomie pathologique de la lésion qu'au point de vue orthopédique.

[1] Die Kombination der angeborenen Radiusköpfschenluxation mit der Littleschen Krankheit, 1913.

III

Cas personnels

Obs. I. — M., âgé de 19 ans.

Anamnèse : Les parents sont en bonne santé. Ils n'ont jamais fait de maladie grave et l'on ne relève dans la famille ni alcoolisme, ni saturnisme, ni syphylis. Wassermann négatif chez la mère et le fils. La mère a eu onze grossesses dont la première se termina par un avortement. Les trois accouchements suivants nécessitèrent tous l'emploi du forceps, puis vinrent cinq délivrances naturelles. La dixième, qui donna naissance à notre malade, exigea des interventions importantes. Enfin, la onzième grossesse se termina par un avortement.

A part la grande fatigue de la mère et son épuisement nerveux causé par ses grossesses successives, la dixième gravidité paraît avoir été normale. L'accouchement, par contre, fut très pénible. Il débuta par une présentation de l'épaule nécessitant une version. L'extraction de la tête fut particulièrement difficile, si bien que, à un moment donné, l'accoucheur songea à une céphalotripsie. Néanmoins, à force de tractions, la tête fut dégagée et l'enfant naquit, présentant tous les signes d'une asphyxie prononcée. Après une demi-heure de respiration artificielle faite par la manœuvre de Schulze, il revint à la vie. Son corps, au dire de la mère, resta pendant quinze jours couvert de taches bleuâtres.

Il présenta, dès les premiers jours de son existence, des contractions de tout le corps qui paraissent avoir été plus accusées à la face qu'aux extrémités. Elles allèrent en augmentant, puis firent place à une paralysie dont nous ne pouvons guère mesurer l'étendue. Après cinq à six semaines, la mobilité reparut et l'amélioration persista, laissant cependant le côté droit plus faible que le gauche.

L'enfant apprit à marcher à 3 ans seulement. Il se cabrait sur ses orteils en cherchant de ses mains un point d'appui autour de lui. Il avait les jambes légèrement fléchies et si serrées l'une contre l'autre qu'il était presque impossible de les écarter. Un ulcère décubital de la face interne des genoux se produisit aussitôt que le petit malade se mit à marcher davantage. Afin de soulager cet état précaire, on lui fit, lorsqu'il eut 6 ans, la ténotomie des deux tendons d'Achille, qui améliora la marche. En classe, notre malade fut un élève médiocre, sans que toutefois la mémoire ait paru diminuée. Il apprenait avec peine et ne put jamais

écrire à cause de ses mouvements choréiques. La parole resta toujours lente et pâteuse. Malgré cela, il put faire ses six années d'école.

Il y a deux ans, sa famille, quittant la campagne, est venue habiter la ville de Bâle. Sa mère a l'impression qu'il marche plus mal depuis ce changement de domicile.

Pendant l'hiver 1914-1915, soit-disant à la suite d'un refroidissement, il commença à ressentir de fortes douleurs à la hanche et au genou droits, douleurs qui persistent jusqu'à présent et qui sont accentuées par la marche.

Etat actuel (janvier 1916) : Jeune homme de 19 ans, de stature moyenne, mais vigoureux. Il est atteint d'un *tic* facial particulier, consistant en des contractions continuelles des muscles des lèvres, des joues, du menton, qui augmentent de fréquence et d'intensité quand le malade se sent observé.

Ces contractions sont plus lentes, plus variées et moins brusques que dans le tic convulsif et portent la signature de *mouvements choréiques*. Impossibilité complète, pour le malade, de faire la moue, de siffler ou de gonfler les joues. Les tentatives pour faire ces divers mouvements accentuent les manifestations spastiques de toute la face.

La *tête* est mobile, activement et passivement, de volume moyen et de conformation normale, si ce n'est qu'elle est légèrement aplatie à l'occiput. Elle n'est sensible au toucher nulle part, mais présente une douzaine de *cicatrices*, résidus des chutes nombreuses que le malade avait faites en apprenant à marcher.

Les mouvements des *yeux* sont libres. Ni ptose, ni strabisme. On pourrait croire, à première vue, à un léger *nystagmus* quand le malade fixe un objet. Un examen plus prolongé de ce phénomène permet cependant de constater qu'il ne s'agit pas d'un nystagmus proprement dit, mais bien de la nécessité où se trouve le malade de remettre sans cesse ses yeux au point, à cause des mouvements continuels de sa tête. Les *pupilles* sont égales et réagissent bien à la lumière et à la convergence.

Pas de déviation de la *langue*, qui présente une mobilité parfaite, mais de petites contractions fibrillaires.

A part un goitre parenchymateux diffus et une légère scoliose de la colonne lombaire, l'examen du tronc ne décèle rien d'anormal.

L'étude des *réflexes* présente les particularités suivantes qui varient cependant suivant l'état de fatigue ou d'excitation du malade :

Réflexes des parois abdominales : très marqués.
Réflexe crémastérien : pas constant.
Réflexes rotuliens : nettement exagérés des deux côtés.
Clonus rotulien : manque.
Réflexes achilléens : très augmentés des deux côtés.
Clonus du pied : positif des deux côtés.
Babinsky : net à gauche, inconstant à droite.
Réflexe des adducteurs : fait défaut.

Attitude : Le malade, allongé dans son lit, a le plus souvent les bras étendus en pronation marquée et les mains en abduction. Les doigts légèrement fléchis travaillent constamment, enroulant et pliant la couverture. L'annulaire et le petit doigt sont parfois en hyperextension.

Fig. 1.

Cette agitation continuelle se manifeste, du reste, dans tous les membres par des mouvements involontaires, assez mous, à excursions petites et présentant une certaine coordination. Ils ont bien le type des *mouvements choréiques* ; on peut cependant observer, dans les petites articulations des doigts, des mouvements plus lents, plus « étirés », avec hyperextension, rappelant cet « écartement forcé en forme d'éventail » par lequel Cazauveil décrit l'*athétose*.

L'examen des extrémités inférieures (Fig. 1) permet de faire les constatations suivantes :

Le membre inférieur droit paraît plus court que le le gauche ; ce dernier est rectiligne et peut être étendu complètement, alors même qu'il soit habituellement en légère flexion. Le droit, par contre, est en flexion beaucoup plus marquée, à la hanche comme au genou et en adduction avec rotation interne ; il s'appuye sur la gauche de telle façon que les doigts du pied reposent sur le cou-de-pied gauche ; ils sont en flexion dorsale, en particulier le gros orteil.

La cuisse et le mollet droits sont atrophiés : la cuisse, à 15 cm. au dessus du bord supérieur de la rotule, ne mesure que 42 cm. d'épaisseur, tandis que la cuisse gauche mesure 45,5 cm. Le mollet droit, à 30 cm. au-dessous de la mal-

léole externe, ne mesure que 32 cm. d'épaisseur, tandis que le mollet gauche mesure 35 cm.

Dans la fosse iliaque externe, à droite, le *grand trochanter* est très saillant en haut et en avant.

En arrière, on observe une saillie qui suit les mouvements de la cuisse et qui se révèle comme étant la *tête du fémur*.

Mouvements actifs : Dans le membre inférieur gauche, tous les mouvements peuvent s'effectuer, mais ils sont peu étendus, lents, maladroits à cause de la forte raideur musculaire. C'est l'abduction qui est particulièrement gênée. Au membre inférieur droit, l'extension complète ne se fait pas, la rotation interne et l'adduction sont presque normales, alors que la rotation externe et l'abduction sont nulles. Les spasmes sont plus accentués qu'à gauche et les excursions encore plus limitées de ce fait.

Mouvements passifs : Ils sont très difficiles à apprécier à cause des spasmes, mais ils sont tous possibles, à peu de chose près, si l'on procède avec lenteur et douceur. Au contraire, les mouvements rapides et de grande envergure déterminent d'emblée une forte résistance. Remarquons aussi l'impossibilité absolue de faire l'abduction et la rotation externe de la jambe droite, comme cela était le cas pour les mouvements actifs. En cherchant à placer les deux jambes dans l'axe du corps et parallèles l'une à l'autre, il se produit une lordose lombaire qui ne suffit pas à rétablir le parallélisme des extrémités.

Palpation : On sent dans la fosse iliaque externe à droite les deux voussures déjà décrites : en avant, le *grand trochanter* placé directement sous la peau, et, partant, très facile à palper ; derrière lui, la *tête du fémur*, dont les mouvements sont accompagnés de frottements arthritiques.

Dans la région médiane du Poupart, à la place normale de la tête du fémur, on constate une excavation dont la palpation est douloureuse.

Mensurations : Elles ne peuvent être faites avec une précision absolue, les deux membres ne pouvant être placés parallèlement et la musculature présentant un développement inégal, à cause de l'atrophie de la jambe droite :

	à droite	à gauche
De l'épine antérieure supérieure à la malléole externe	86 cm.	91 cm.
Du grand trochanter à la malléole externe	83 »	85 »
Du grand trochanter à l'interligne articulaire du genou	43 »	44 »
De l'interligne articul. du genou à la malléole externe	42 »	42 »

A gauche, le trochanter se trouve dans la ligne Roser-Nélaton ; à droite, il est à 3 ou 4 cm. au-dessus de cette ligne.

Ces mensurations coïncidant avec l'attitude typique de la jambe droite, la limitation des mouvements et les résultats de la palpation nous confirment le diagnostic de *luxation iliaque de la hanche*.

Marche : Le sujet boîte très bas et tout son corps plonge à droite à chaque pas.

La jambe gauche est tenue légèrement fléchie et la moitié inférieure du

tronc est déviée en arc à droite pour compenser quelque peu le raccourcissement du membre inférieur droit.

Le haut du corps et la tête restent droits. Le membre malade est, comme au repos, en flexion très prononcée, en abduction et en rotation interne. Le malade l'avance en bloc, avec un minimum de mouvements articulaires. Il garde la jambe droite collée contre la gauche ; les genoux se frottent en marchant et, de temps en temps, se croisent en ciseaux. La hanche s'élève et s'abaisse à chaque pas en se portant un peu en avant. Le malade pose le pied très fermement, le talon d'abord, le bord externe ensuite, sans circumduction. Les pas sont de longueur moyenne, lents et pesants, avec cette caractéristique de la marche spastique de coller au sol.

La *force musculaire* est assez bien conservée. Elle est à peu près égale des deux côtés, mais très sujette à la fatigue.

La *sensibilité* est normale. Pas de troubles trophiques. Pas de troubles de déglutition. Pas de convulsions.

La *parole* est lente, mal articulée, pâteuse et zézeyante. Elle serait devenue défectueuse depuis que le malade a perdu ses dents (?!).

Le malade est émotif au plus haut degré, il rougit très facilement et rit pour un rien, par accès convulsifs. Dès qu'il s'excite un peu, les mouvements de la face et des membres augmentent de fréquence et d'intensité. Par contre, ces mouvements cessent tout à fait, ainsi que les spasmes, dans le sommeil profond et sous l'effet de la narcose.

L'*intelligence* est médiocre, mais le malade semble moins éveillé qu'il ne l'est en réalité, à cause de sa maladresse et de ses grimaces continuelles. Il résout sans peine de petits problèmes de calcul mental.

Nous avons à faire ici à une *paraplégie spastique* dont les caractères sont bien marqués : on constate de la *diplégie* ; les extrémités inférieures sont plus atteintes que les supérieures, et présentent des spasmes très accusés se localisant de préférence dans les fléchisseurs, les adducteurs et les rotateurs internes de la cuisse. Seul le strabisme manque pour faire le tableau habituel de la maladie de Little. Par contre, il s'y ajoute la *chorée généralisée* et l'athétose digitale.

Il est intéressant d'étudier de plus près les *causes* de la maladie qui nous ont été révélées par l'anamnèse : Notre malade a été la victime d'une accumulation de moments prédisposants :

Mentionnons tout d'abord les *causes prénatales :* l'*épuisement corporel* de la mère à la suite de ses grossesses trop fréquentes et trop rapprochées, puis sa *nervosité* pendant la grossesse, sans qu'on puisse dire lequel de ces deux facteurs a été prédominant.

Notons cependant que, d'après Ganghofer et Freud, ces

causes prénatales, intra-utérines sont les plus fréquentes pour les cas à forme choréique. Nous devons attribuer cependant, dans notre cas, une importance capitale aux *causes natales* dont nous avons fait la description plus haut : accouchement long, présentation anormale nécessitant une version, extraction très pénible de la tête, tout cela suivi d'asphyxie et de la manœuvre de Schulze. Little avait déjà rendu attentif au fait que ces causes natales sont presque toujours suivies de paraplégie spastique. Or, dans le cas qui nous occupe, nous pouvons dire que les causes natales et prénatales ont *accumulé* leurs effets, produisant ainsi le tableau morbide que nous avons cherché à décrire. Le malade semble du reste avoir passé *successivement par diverses formes de ces paralysies* dont l'état actuel est la résultante en quelque sorte résiduelle.

Dans les contractions des premières heures de la vie, décrites par la mère, il faut voir très probablement des *convulsions*. Celles-ci ont été suivies d'une *paralysie* plus ou moins étendue, qui s'amende pour faire place, au bout de cinq à huit semaines, à la *chorée* et aux *contractures spastiques*. Il est intéressant de signaler à nouveau que, lorsque l'enfant allait à l'école, sa marche était bien celle d'un malade atteint de paraplégie spastique, état que la ténotomie des tendons d'Achille avait considérablement amélioré. Depuis au moins deux ans, cet état s'est compliqué d'une luxation de la hanche droite à forme iliaque, dont les détails anatomiques — vraie luxation paralytique avec migration de la cavité acétabulaire — ne sauraient être établis sans l'aide de l'examen radiographique mentionné plus loin.

Obs. II. — Fillette de 6 ans et 9 mois.

Anamnèse : Parents en bonne santé. Pas de tuberculose ni d'alcoolisme dans la famille. Syphilis ? Pas d'avortement, deux enfants du sexe féminin ; pour l'aînée, grossesse et accouchements normaux ; pour la seconde, qui est notre malade, la grossesse a été normale aussi, mais la mère a ressenti, pendant presque toute sa durée, une sorte de pression localisée à droite de l'abdomen. Elle a souffert, en outre, de vomissements et de nervosité et, au quatrième ou cinquième mois, elle a éprouvé une frayeur terrible en voyant son enfant tomber d'une voiture. L'accouchement a eu lieu à terme et a été absolument normal.

A sa naissance, l'enfant était très petite. Elle présentait sur la tête, au niveau de la grande fontanelle, une *ulcération* sanguinolente de la largeur d'une pièce de deux francs. La grande fontanelle était extraordinairement large et le médecin parla d'un défaut d'ossification. Il prescrivit

une pommade à étendre alternativement sur les deux bras (onguent gris ?). On voyait aussi, sur le rebord costal, deux *ulcérations* symétriques reliées par un trait rouge transversal, comme si l'enfant avait été trop fortement pliée en deux et que les genoux, trop pressés contre le tronc, y eussent laissé une empreinte. Ces ulcérations guérirent dans l'espace d'une quinzaine de jours.

Vers le quatrième ou le cinquième mois, les parents remarquèrent que les jambes de l'enfant étaient singulièrement *raides* et qu'on pouvait à peine les écarter l'une de l'autre. Quand on posait l'enfant sur ses jambes, elle ne touchait le sol que par ses pointes de pieds. Plus tard, essayant de marcher, elle croisait ses genoux en ciseaux. Elle ne pouvait pas se tenir assise et tombait latéralement dès qu'elle n'était plus soutenue. Elle garda très longtemps les poings fermés, sans même les desserrer pour jouer. Les parents, inquiets de ces manifestations anormales, consultèrent plusieurs médecins et de nombreux traitements furent essayés : bains, massages, cures, exercices, etc.

Quand l'enfant eut atteint l'âge de 3 ans, sa mère observa que la jambe droite devenait plus courte et plus petite que la gauche. Un spécialiste, auquel on présenta l'enfant, constata, en effet, un *raccourcissement* de 1 à 2 cm. et dit aux parents que la jambe n'était pas plus courte, en réalité, mais seulement placée plus haut.

L'année dernière, ténotomie des tendons d'Achille et des abducteurs des deux côtés. Amélioration de la position des pieds, mais l'enfant ne marche toujours pas. Néanmoins, les spasmes semblent avoir diminué dans ces derniers temps ; la petite fille qui restait autrefois raide et immobile commence à se rouler et à se traîner par terre. Le strabisme était aussi plus accentué au début de la maladie, il est actuellement très minime en pleine lumière.

L'*intelligence* est au-dessous de la moyenne, mais l'enfant a bonne mémoire et montre de l'intérêt pour ce qui l'entoure. Elle a appris à parler assez tard et son articulation est encore défectueuse. Elle est extrêmement émotive et nerveuse.

Etat actuel (juin 1916) : Enfant de grandeur moyenne pour son âge et en bon état de nutrition. Elle paraît craintive, apeurée, un peu niaise. Son nez est épâté, élargi, sa peau sèche et rude, ses sourcils font complètement défaut.

Sa tête est petite ; elle est bien mobile dans toutes les directions. Elle présente une dépression nette au niveau du pariétal gauche. Dans la région de la grande fontanelle, les cheveux manquent dans un espace grand comme une petite tonsure ; le cuir chevelu, à cet endroit, est épaissi et cicatrisé.

Les mouvements des *yeux* se font dans toutes les directions. *Strabisme* convergent de l'œil gauche. *Pupilles* assez grandes, réagissant mieux à la lumière qu'à la convergence.

Dentition irrégulière et incomplète, *salivation* abondante.

Thorax légèrement enfoncé dans la région sternale. On remarque sur chaque rebord costal une ancienne cicatrice étoilée de la largeur d'une pièce de un franc.

Poumons : Rien d'anormal.

Cœur : Limites normales, rythme régulier (80 à 90 pulsations) ; on entend à tous les orifices un fort souffle systolique. Il existe probablement un rétrécissement de l'orifice pulmonaire avec persistance du trou de Botal. Dès que l'enfant crie, ses lèvres et sa langue se cyanosent très fortement.

Attitude habituelle (Fig. 2) : Les bras sont collés au corps, les avant-bras fléchis en pronation, les mains entr'ouvertes avec les doigts en griffe et le petit doigt en extension forcée. *Mains* larges, trapues, avec des doigts extrêmement courts, carrés et disgracieux. Les *ongles* sont épais et grossiers, enchassés dans leur matrice et laissant la face dorsale de la pulpe du doigt émerger au-dessus de l'ongle. L'épiderme est très lisse, tendu et comme usé.

Fig. 2.

Les *jambes*, alternativement collées l'une contre l'autre et croisées, sont en légère flexion, en rotation interne et en abduction. La droite paraît fortement raccourcie, elle est en flexion plus marquée que la gauche. Les *pieds* ont une position assez normale. Ils ont une apparence plus rudimentaire encore que les mains. Les orteils sont très petits et courts. A gauche, les trois doigts du milieu sont reliés entre eux comme s'ils étaient palmés. A droite, les gros et deuxième orteils sont relativement mieux formés, tandis que les autres ne représentent que des ébauches de doigts.

Dès qu'on assied l'enfant dans son lit, elle tombe en arrière. Elle ne peut se tenir debout que lorsqu'elle est très fortement soutenue. Dans cette position, les spasmes augmentent, les jambes se contractent plus que jamais et se fléchissent davantage. Ce flé-

abissement est plus accusé à droite qu'à gauche pour compenser le raccourcissement. Les pieds crispés, restent collés au sol et il est nécessaire de soulever la petite malade sous les bras pour qu'elle puisse les lever.

Très craintive de nature, elle est prise de temps en temps de tremblements nerveux.

Motilité : Elle est normale pour les extrémités supérieures, cependant, les mouvements sont lents et maladroits et l'abduction des bras est assez restreinte.

Aux membres inférieurs, les mouvements actifs, extension et flexion, sont normaux et équivalents des deux côtés. *A gauche,* l'adduction est facile, l'abduction est limitée ainsi que la rotation externe ; il en est de même *à droite,* mais l'abduction encore plus restreinte comporte immédiatement le déplacement latéral du bassin.

Les mouvements passifs sont les mêmes ; effectués brusquement, ils opposent à la manœuvre une résistance très marquée.

Mensurations :

	à gauche	à droite
De l'épine iliaque à la malléole externe	53 cm.	56 cm.
De l'épine iliaque à l'interligne articulaire du genou	30 »	33 »
Du grand trochanter à la malléole externe	50 »	51 »
Le trochanter dépasse la ligne de Roser-Nélaton de	2-3 »	$^1/_2$ »

Le raccourcissement siège donc au-dessus du trochanter et atteint environ 3 cm.

Palpation : Dans la fosse iliaque droite on sent très nettement le trochanter et directement au-dessus une seconde résistance arrondie, moins bien délimitée, qui se déplace un peu avec les mouvements de la cuisse et qui représente la *tête du fémur.*

A l'opération (voir p. 39) après la ténotomie des adducteurs et du tenseur du *fascia lata,* ces constatations sont encore plus nettes et le mouvement de va-et-vient de la tête fémorale dans la fosse iliaque externe s'accentue encore davantage.

L'atrophie musculaire n'est pas très remarquable, elle est un peu plus accusée au mollet droit.

Réflexes : Réflexes patellaires fortement exagérés des deux côtés ; ils se déclanchent déjà dès le cou de pied ; le clonus patellaire est nul, les réflexes achilléens sont normaux, le clonus du pied manque, les réflexes de Babinsky sont faibles des deux côtés, les réflexes cutanés abdominaux sont très nets des deux côtés, ceux des extrémités supérieures sont exagérés.

Pas de troubles appréciables de la sensibilité. L'intelligence est médiocre, mais l'enfant étonne par ses remarques qui dénotent une observation attentive. La mémoire est bonne. Nervosité et impressionnabilité très grandes ; les spasmes augmentent dans l'excitation ou la frayeur.

Le diagnostic n'offre pas de difficultés dans ce cas, puisqu'il correspond à un type défini et fréquent des diplégies cérébrales infantiles : la *paraplégie spastique*. On peut en observer en effet tous les symptômes marquants : spasmes très accusés des extrémités inférieures avec adduction prononcée, extrémités supérieures peu ou pas atteintes, marche typique sur les orteils avec les genoux qui se croisent en ciseaux, exagération des réflexes, strabisme, salivation abondante et faiblesse d'esprit.

L'étiologie, par contre, est beaucoup moins claire. Les *Littlesche Momente* font ici complétement défaut. On pourrait peut-être incriminer la nervosité de la mère et la frayeur qu'elle a éprouvée au cours de sa grossesse. Ces facteurs nerveux s'observent beaucoup plus fréquemment dans les formes choréiques, si tant est qu'on peut les invoquer comme causes en l'absence de toute étiologie plus positive.

Ce qui est important, c'est le fait que *le Wassermann est positif chez l'enfant, quoique négatif chez la mère*. Les ulcérations que l'enfant portait à sa naissance sur la tête et au thorax ont donc été très probablement d'origine spécifique (à moins d'avoir été produites par des anomalies amniotiques, qui pourraient d'ailleurs être, elles-mêmes, dues à la syphilis) tout comme la dentition défectueuse, les anomalies des ongles, les malformations des extrémités et le vice congénital du cœur. Tout cela porterait à admettre aussi une altération cérébrale, dans le sens d'un arrêt de développement des centres moteurs ou d'une encéphalite syphilitique intra-utérine ?

Nous posons la question sans la résoudre, en ajoutant toutefois que, d'après certains auteurs, Fournier et Erlenmeyer en particulier, le facteur syphilis prime tous les autres dans l'étiologie des paralysies cérébrales infantiles.

Quant à la luxation de la hanche, qui complique encore cette maladie de Little, on pourrait au premier abord la considérer aussi comme une malformation congénitale d'origine syphilitique, au même titre que les précédentes, mais elle paraît être plutôt d'origine spastique, car ce n'est qu'au bout de trois ans que les parents, très observateurs et soucieux de la santé de l'enfant, ont remarqué le raccourcissement de la jambe droite qui mesurait alors, d'après le médecin traitant, un à deux centimètres. Il comporte aujourd'hui deux à trois centimètres et le diagnostic de la luxation ne fait pas de doute : on sent la tête fémorale dans la fosse iliaque au-dessus du trochanter et celui-ci dépasse

très nettement la ligne de Roser-Nélaton. La *progression de la luxation* est ainsi établie, et on peut faire de celle-ci, d'après l'étiologie aussi bien que d'après l'image radiographique, une vraie luxation spastique. Nous donnons plus loin les détails de cet examen.

IV

Symptomes radiographiques des luxations spastiques en général et de nos deux cas en particuliers

Il nous reste encore à examiner les symptômes radiographiques présentés par les deux luxations que nous avons étudiées ici, et il est intéressant de passer d'abord en revue l'image radiographique habituelle de ces luxations spastiques. Gaugele a classé les bassins qu'il a observés dans trois catégories :

1° *Type à luxation totale* déjà indiqué par Ludloff : La cavité cotyloïde est normale, ainsi que le fond et les bourrelets (leurs bords sont toutefois peu nets). On observe à la partie postérieure une coulisse *(Gleitfurche)* plus ou moins marquée.

2° *Type à subluxation :* Les ligaments articulaires sont plus solides et ne permettent pas la luxation totale. La tête du fémur se fait un chemin dans la coulisse postérieure qui est le plus souvent bien marquée.

3° *Type de luxation congénitale coïncidant avec une maladie de Little.* Ici le bassin présente les mêmes caractéristiques que dans les luxations congénitales, notamment l'épaississement du fond de la cavité cotyloïde et l'aplatissement de celle-ci.

Wollenberg ne peut admettre tous les types de luxations spastique définis par Gaugele. Il maintient cependant le type de Ludloff, avec extrémités articulaires normales, dont la position respective seule est modifiée. Par contre il rejette le type 3 : luxation congénitale coïncidant avec une maladie de Little, estimant qu'il n'a pas sa raison d'être et rentre comme les autres dans la série des luxations spastiques. Il n'y aurait entre ces diverses formes aucune différence initiale, mais uniquement une question de degré dans l'action des spasmes.

Wollenberg fait remarquer en outre que ces transformations articulaires dues aux spasmes peuvent ressembler beaucoup à celles des luxations congénitales.

Il n'y a rien là qui doive nous étonner, puisque les recherches de Deutschländer nous ont appris que des lésions identiques

peuvent exister secondairement dans certaines luxations traumatiques. Ces *imitations* de lésions congénitales proviennent dans les deux cas de l'arthrite déformante qui s'établit dans l'articulation.

Weber montre encore mieux que les auteurs précédents le lien et la succession des images radiographiques qu'il a obtenues. Il les rassemble toutes dans deux groupes et distingue :

1° Les cas avec *luxation complète*, identiques au cas de Ludloff et ne présentant pas les caractères de la luxation congénitale. Le fond de la cavité est d'épaisseur normale, mais la cavité manque de profondeur et son rebord supérieur fait complètement défaut.

2° Les cas avec *luxation incomplète,* où les extrémités articulaires sont encore à leur place, mais où une partie de la tête fémorale sort un peu de la cavité cotyloïde. Celle-ci n'enserre pas la tête fémorale. A l'endroit où elle se ferme à sa partie supérieure et touche à la ligne externe du bassin, il se dessine normalement un angle droit très franc. Dans les bassins à luxations incomplètes, cet angle est arrondi, obtus et ne ferme pas la cavité comme un cap, aussi manque-t-elle de profondeur.

Dans notre *premier cas* (Voir pl., fig. 1), le radiogramme n'a pu être pris qu'en narcose, les mouvements choréiques s'exaspérant encore quand le malade était attaché et qu'il s'efforçait d'être tranquille.

A *gauche,* le dessin de l'articulation de la hanche est normal.

A *droite : Fémur :* La tête est notablement plus petite qu'à gauche, de forme quadrangulaire avec des bords nets, mais très sinueux, comme si la calotte de la sphère avait été rasée. La ligne inférieure du col est épaissie et de dessin irrégulier près de la tête.

Bassin : L'os pubis est manifestement plus petit qu'à gauche, plus gracile, moins développé, ne présentant pas le même angle d'inclinaison que le pubis gauche.

Cavité cotyloïde : Elle est allongée de bas en haut, ovalaire, en forme de plat à poisson, son fond n'est pas épaissi. Elle est limitée en bas par un petit seuil assez net et de chaque côté par de forts bourrelets latéraux qui la font paraître très profonde. Elle paraît trop grande pour la tête et se trouve ouverte à sa partie supérieure du côté de la fosse iliaque externe, sans présenter aucun rebord quelconque. L'angle supérieur de la

tête fémorale porte en dehors du cotyle, tandis que le reste ne répond qu'à la partie supérieure de la cavité.

Le radiogramme donne une image des plus nettes d'une migration de la cavité cotyloïde *(Pfannenwanderung)*. Toute l'articulation « fabrique » de l'arthrite déformante (suivant l'expression de C. Roux) : on voit la *cavité cotyloïde* s'agrandir, devenir nettement ovalaire, se creuser plus profondément. Ses limites sont irrégulières, très accusées latéralement, elles s'abaissent à la partie inférieure et manquent tout à fait du côté de la fosse iliaque externe.

La tête du fémur a perdu sa belle forme sphérique, elle est devenue quadrangulaire avec des contours usés et sinueux. La ligne du col n'est pas toujours franche et s'épaissit par endroits.

On a donc à faire ici à une luxation produite par la *migration de la cavité cotyloïde* dans une articulation très fortement atteinte par de l'*arthrite déformante,* et qui présente en outre des signes d'*hypoplasie manifeste.* Elle se distingue des types établis précédemment par l'*importance et l'extension des lésions arthritiques* qui laissent à peine deviner la forme primitive de l'articulation. L'*examen histologique* de la tête fémorale réséquée à l'opération (voir p. 38) décèle d'ailleurs une *arthrite ulcéreuse*, avec nécrose et transformation fibreuse du cartilage, apposition et atrophie osseuse, mais où le caractère destructif des lésions prédomine.

La cause en réside ici comme ailleurs dans les *conditions anormales de statique articulaire créées par les spasmes.* Ces particularités nous permettent donc de rapprocher cette luxation des luxations incomplètes décrites par Weber et d'en faire ainsi une luxation spastique typique.

Les anomalies du bassin s'expliquent par les conditions statiques anormales du côté droit, à la suite de la subluxation progressive de la tête fémorale, à laquelle elles assignent une durée de bien plus de deux ans, en dépit des renseignements fournis par le patient et par son entourage.

Dans notre deuxième cas, les radiogrammes sont plus faciles à interpréter et à classer, l'image n'y étant guère troublée par des lésions arthritiques (Pl. V, fig. 2).

A droite : Le *col du fémur* est un peu allongé, mais nettement dessiné. La *tête* n'est pas très déformée, ses contours sont francs, mais elle porte tout à fait en dehors de la cavité cotyloïde, en pleine fosse iliaque externe : elle est en *luxation totale.*

Fig. 1

Fig. 2

Dans la moitié inférieure de la cavité cotyloïde, les deux lèvres antérieure et postérieure sont floues ; le fond est d'épaisseur normale. A sa partie supérieure, cette cavité est à peine creusée, avec bords densifiés et sinueux ; son angle supérieur n'existant pas, elle se continue presque en ligne droite avec la ligne externe du bassin.

Le radiogramme de *gauche* n'est pas moins intéressant : Le *col du fémur* est ici très allongé, redressé et fait avec la diaphyse un angle très obtus *(coxa valga)*.

La *tête* est aplatie en dedans et porte, par sa partie externe, en dehors de la cavité cotyloïde ; son axe tombe dans la partie supérieure de celle-ci.

La *cavité cotyloïde* manque de profondeur, mais elle est d'épaisseur normale. Ses limites sont nettes dans sa moitié inférieure ; à la partie supérieure, la lèvre antérieure est densifiée et irrégulière. L'angle supérieur qui limite la cavité du côté de la fosse iliaque externe est obtus et mousse.

Ces radiogrammes sont l'illustration parfaite des deux types de luxations spastiques définis par Weber. A *droite,* c'est la *luxation complète* avec relativement peu de déformations articulaires, sans épaississement de la cavité cotyloïde, ce qui la distingue des luxations congénitales typiques. A *gauche,* on observe une hanche avec tendance à la luxation, où la tête « s'émancipe » et porte en dehors de la cavité trop plate et trop ouverte en haut pour la retenir, tout comme dans les *luxations incomplètes de Weber*. A remarquer encore de ce côté l'*allongement du col* qui serait, d'après Schulthess, le signe de la paralysie des muscles abducteurs, et la *coxa valga* qui se retrouve dans les cas où l'extrémité ne fonctionne pas.

On trouvera plus loin, quand nous parlerons de l'étude de Weber sur le mécanisme de la lésion dans les luxations spastiques, une explication s'adaptant parfaitement à ce cas, qui est un exemple « classique » (si l'on ose dire ainsi) des luxations spastiques.

V

Diagnostic différentiel.

Est-il possible d'établir un diagnostic de ces luxations spastiques de la hanche, puisqu'elles ne présentent à l'examen local aucune particularité différentielle ?

On pourrait aisément les confondre avec des *luxations traumatiques anciennes,* réduites ou non, qui ne sont plus très douloureuses et chez lesquelles on trouve presque régulièrement de l'arthrite déformante secondaire.

Si l'anamnèse et le status général parlent en faveur d'une cause spastique, nous serons en possession du critérium dominant et ceci d'autant plus que nous pourrons écarter tout traumatisme post-natal.

L'existence d'une *luxation congénitale* est plus difficile à exclure. Elle devient manifeste de préférence dans la première enfance, tout comme la luxation spastique.

Ces deux formes ont été de ce fait souvent prises l'une pour l'autre, ainsi qu'en témoigne le titre même du travail de Gaugele : « De la combinaison de la luxation congénitale de la hanche avec la maladie de Little » *(Ueber Kombination der angeborenen Hüftgelenksluxation mit der Littleschen Krankheit).* Cette confusion semble exister encore, et les auteurs français Petit et Verneuil ont donné à la luxation congénitale la même origine qu'à la maladie de Little et ont prétendu qu'elle s'observait *intra partum* dans des délivrances pathologiques et les forceps. On peut se demander avec Künne s'ils n'ont pas plutôt observé des luxations spastiques dans des cas peu caractérisés de maladie de Little. La différenciation de ces deux formes de luxations reste donc à faire ; les épreuves radiographiques contribueront peut-être à éclaircir la question.

Les rayons X nous révèlent notamment que les luxations spastiques ne présentent pas l'épaississement du fond de la cavité cotyloïde des luxations congénitales. D'autre part, les lésions des luxations spastiques ressemblent dans certains cas

à s'y méprendre à celles des luxations congénitales et nous savons qu'il en est de même pour certaines formes traumatiques.

Ces renseignements radiographiques peuvent donc servir d'*indication* précieuse, mais seuls, c'est à dire sans les causes natales *(Littlesche Momente)* et sans l'existence de spasmes avérés, ils n'ont en aucun cas une valeur absolue.

Ce qui caractérise avant tout et uniquement les luxations spastiques, c'est leur *étiologie*. Leurs formes n'ont rien de fixe, ni de spécifique.

VI

Mécanisme de la lésion.

Etudions maintenant le mécanisme des luxations spastiques.

On pourrait croire au premier abord que le spasme musculaire est le seul agent de la lésion. Il n'en est cependant point ainsi : nous verrons que chaque cas comporte en dernière analyse un mécanisme particulier.

Passons en revue les interprétations des trois auteurs que nous avons déjà cités et qui se complètent l'une l'autre.

Gaugele pose la question de savoir si les spasmes musculaires peuvent à eux seuls causer la luxation ou s'il n'y a peut-être pas lieu de mettre en ligne de compte certaines particularités du bassin fœtal qui constitueraient des facteurs prédisposants de ces luxations ? En effet Ludloff a remarqué que, dans le bassin fœtal, la cavité cotyloïde est aplatie, que le bourrelet est abaissé en arrière et en haut et que la tête du fémur, relativement grosse, est beaucoup moins enchâssée dans la cavité cotyloïde que chez l'adulte. Cette *disproportion* manifeste entre tête et cavité donne au bassin fœtal une disposition marquée à la luxation.

Heusner y ajoute encore une grande laxité de la capsule, surtout dans le sexe féminin.

On conçoit dès lors sans peine que, par fonction exagérée des fléchisseurs et des adducteurs, la tête porte sur le point faible du rebord cotyloïdien et qu'elle vienne à se luxer.

Ces conditions se trouvent être précisément celle des états spastiques. Heusner les a expérimentées sur le cadavre, et ses expériences ont été confirmées sur le vivant par un cas de Lorentz, dans lequel on observait une luxation double de la hanche à la suite d'une paraplégie spastique.

Après avoir passé en revue les radiographies de ses cas, Gaugele conclut à *l'action suffisante des spasmes musculaires pour produire la luxation,* si l'on tient compte des causes prédisposantes étudiées plus haut.

Il est donc tout naturel de penser que les luxations apparaîtront dans les cas où les spasmes sont les plus forts et les plus précoces. On le constate en effet le plus souvent. Mais cette conclusion n'a rien d'absolu, les exceptions sont multiples : on peut voir des spasmes très marqués sans luxation (mais qui sont néanmoins toujours accompagnés d'altérations articulaires de degré variable). L'interprétation de Gaugele qui donne une si grande importance aux conditions fœtales de l'articulation, s'applique aux types dans lesquels la luxation est prénatale ou immédiatement postnatale. Elle reste insuffisante pour les autres.

Wollenberg insiste sur la difficulté d'apprécier les spasmes musculaires, leur intensité devant être nécessairement proportionnelle au degré des transformations articulaires. Il cherche à s'expliquer les exceptions à cette règle par le fait que, au début de la maladie, les spasmes ont été plus forts dans les cas où il y a eu luxation et se sont atténués dans la suite.

La confirmation pratique de cette opinion n'est pas possible, puisque les cas étudiés dès leur début ne sont qu'une infime minorité.

Les résultats complexes de l'action des spasmes seraient produits par l'apparition plus ou moins tardive de ceux-ci et par leur distribution variable dans les différents groupes musculaires, mais ils engendrent néanmoins et en tout état de cause, une *position anormale* du fémur par rapport au bassin, ce qui cause les altérations articulaires précitées. La rigidité des ligaments, la forme congénitale ou le développement fruste de l'articulation ne seraient, d'après Wollenberg, que des facteurs accessoires.

Weber a fait aussi une étude très intéressante des luxations dans les états spastiques. Il en a noté les symptômes radiographiques et a pu réunir toute une série d'observations avec *tendance bien nette à la luxation.* Il a établi ainsi une échelle d'images successives correspondant aux divers degrés de développement de la luxation.

L'action constante et progressive des spasmes est donc indéniable, et Weber le prouve une fois de plus. Mais suffit-elle à expliquer de telles transformations si l'articulation est normalement construite ?

Weber étudie plus complétement encore le mécanisme de cette action et prend comme point de départ les conditions

normales de développement et de fonctionnement des articulations.

Il considère tout d'abord la *pression articulaire* dans ses deux éléments principaux : la *force* et la *direction*. Dans les états spastiques, ces deux facteurs sont modifiés: Les extrémités articulaires y sont comprimées l'une contre l'autre avec une *force* beaucoup plus grande qu'à l'état normal. Or nous savons que l'os, recouvert de cartilage et soumis à une pression exagérée continue, fait de l'apposition osseuse et se densifie. Nous devrions donc constater des signes de cette *densification* dans les luxations spastiques. Gaugele et Wollenberg veulent avoir observé cette altération dans un épaississement du rebord cotyloïdien. Weber n'a rien remarqué de semblable.

La *direction* de la pression est plus importante : Dans les articulations normales, elle est donnée par le jeu bien coordonné des différents groupes musculaires. Par contre, dans les états spastiques, les spasmes rompent cet équilibre, ils fixent les extrémités articulaires en position pathologique et les y maintiennent avec force. La contracture en flexion et en adduction étant l'attitude préférée dans la maladie de Little, la tête fémorale porte sur le rebord postéro-supérieur du bourrelet cotyloïdien et de la capsule. Ces organes laisseraient aisément échapper la tête, mais ce phénomène mécanique n'est pas possible, si la cavité cotyloïde est intacte et de profondeur normale.

Il faut donc admettre que ces deux conditions ne sont pas réalisées dans les luxations spastiques et que le *développement normal de l'articulation a été entravé* d'une façon ou d'une autre, ce qui crée une prédisposition à la luxation.

Gaugele indique comme prédisposantes les conditions fœtales du bassin. Mais, comme nous l'avons vu, cette explication ne peut suffire que pour un petit nombre de cas. Comment interpréter les autres?

C'est ici que Weber éclaircit la question : Les *positions anormales* de la cavité cotyloïde d'une part et de la tête du fémur de l'autre, peuvent bien être l'obstacle au développement de l'articulation, mais ici c'est la *fonction anormale* qui entre en première ligne de compte.

Chacun connaît l'atrophie des membres par inaction et le rôle « formateur » de la fonction. Celle-ci est indispensable à la croissance normale des os et des articulations. Or ce facteur

est supprimé plus ou moins complétement dans les états spastiques. La plupart des enfants observés (12 sur 17) n'ont jamais marché, et en général la fréquence des luxations est proportionnelle à la gravité de la maladie.

Les extrémités, en attitude pathologique du fait des spasmes, perdent leur fonction normale. Le développement habituel de l'articulation ne se fait pas : la cavité cotyloïde conserve son rebord abrupt, mal délimité, peu en relief ; en un mot *l'articulation reste fœtale*. La tête fémorale, mal contenue, se luxe facilement sous l'action constante des spasmes.

On peut donc dire que les spasmes modifient non seulement la position des extrémités articulaires, mais qu'ils en entravent la *fonction normale* et partant la *croissance normale.*

En résumé, les luxations qui compliquent si souvent la maladie de Little sont la conséquence d'une part des circonstances anormales crées par les spasmes musculaires et d'autre part de l'inaction de certains groupes musculaires. Il en est de même des lésions variées qu'on peut observer dans ces états spastiques : développement fruste de la cavité cotyloïde, variations dans la position de la tête fémorale, ou subluxation. Toutes ces transformations sont à compter comme de véritables symptômes de la maladie de Little, et l'on devrait appeler ces luxations si caractérisées par leur étiologie : *luxations spastiques.*

VII

Pronostic des cas non traités.

Les luxations spastiques de la hanche ne sont pas une complication dangereuse *quoad vitam*. Elles assombrissent, par contre, le pronostic des paralysies spastiques *quoad restitutionem*.

A ce point de vue, nous pouvons distinguer *deux groupes de malades :*

Le premier comprenant les sujets qui n'ont jamais marché, qui sont atteints le plus souvent de paralysies spastiques graves, chez lesquels l'idiotie est fréquente et les membres souvent atrophiés et déformés de façon notable. Chez ces malades, une luxation passe souvent inaperçue. Elle ne modifie guère leur état général, mais peut, malgré cela, occasionner des douleurs articulaires très pénibles, si la dislocation s'accentue.

Le second groupe nous intéresse davantage, parce qu'il comprend des malades qui, étant moins atteints, deviennent plus accessibles au traitement. Leur intelligence est intacte, ou presque intacte ; la localisation des spasmes est chez eux plus caractéristique. Ils ont naturellement une démarche de Little, et leur luxation débute par une fatigue extrême et de fortes douleurs. Ils renoncent à toute tentative ambulatoire et l'atrophie musculaire par inactivité vient s'ajouter aux spasmes antérieurs.

Les prodromes de la luxation une fois institués, les symptômes prennent un caractère progressif, les spasmes ayant conservé toute leur action. La dislocation s'accentue de plus en plus, favorisée parfois par une persistance de la forme fœtale de l'articulation, et la luxation définitive s'établit. L'arthrite déformante envahit l'articulation, en défigure les composants, éloignant de plus en plus et de façon définitive les chances d'amélioration et de restitution intégrale.

VIII

Indications du traitement. Résultats obtenus jusqu'a présent.

Les luxations spastiques sont trop solidaires de l'état général pour qu'on puisse songer à traiter séparément la lésion locale sans s'inquiéter des spasmes.

Cependant nous passerons rapidement sur le traitement des paralysies spastiques en général ; ce sujet est si vaste qu'il demande à être traité pour lui-même, mais il n'est pas superflu de mentionner tout au moins certains procédés thérapeutiques qui sont des adjuvants indispensables du traitement de la luxation elle-même.

Hoffa a posé les indications générales du traitement en se basant sur deux axiomes de la physiologie de ces états spastiques :

Il faut s'efforcer, d'après cet éminent orthopédiste : 1° d'*affaiblir la voie de conduction périphérique* (médullo-musculaire) ; 2° de *fortifier la voie de conduction centrale* (cortico-spinale).

1° Pour réaliser le premier de ces désidérata, il importe de diminuer et de corriger les spasmes et les contractures au moyen de *ténotomies* larges et multiples. On peut ensuite immobiliser les membres opérés dans des appareils plâtrés pour un temps plus ou moins long.

2° Là où la méthode opératoire ne peut être envisagée, notamment dans les cas de chorée ou d'athétose, les *massages*, la *gymnastique* rationnelle, des *exercices* patients et soutenus peuvent enrayer la disposition spasmodique.

On a aussi cherché à mieux doser l'influx nerveux dans les différents groupes musculaires, cela surtout pour les mouvements fins de la mains, par des *transpositions de tendons*. Les résultats en sont encourageants, mais souvent passagers (Vulpius). Ces transpositions auraient cependant l'avantage d'empêcher l'apparition de la chorée dans les membres opérés (Wittek).

Nous ne nous arrêterons pas ici aux opérations plus modernes qui s'attaquent non plus aux muscles, mais aux nerfs et qui cherchent à modifier l'arc réflexe dans ces paralysies spastiques. Ce sont pour la plupart des interventions graves, dont les résultats éloignés sont encore insuffisamment connus (opérations de Foerster, de Stoffel, de Spitzy).

L'indication du traitement dans les luxations spastiques de la hanche est parfaitement claire, théoriquement du moins : c'est la *réduction.*

En pratique, sa réalisation se complique comme en témoignent les expériences de tous les opérateurs. Gaugele n'a pas fait de réduction de la hanche, Ludloff ayant eu dans un de ses cas un résultat bien peu encourageant. Wollenberg en a tenté deux dont la première sans succès. Pour la seconde, une réduction accompagnée de ténotomies très étendues et suivie de l'application prolongée d'un appareil plâtré, le résultat définitif est encore inconnu.

Weber propose aussi un essai de réduction, si toutefois l'état mental du sujet le permet et si les spasmes ne sont pas trop accentués.

Un seul résultat satisfaisant nous est connu, après trois ans et neuf mois de traitement.

La réduction serait bien le traitement idéal de ces luxations spastiques, si elle ne se heurtait pas à une contingence antagoniste qui réside précisément dans le spasme continu.

Il faut y adjoindre naturellement les *ténotomies* étendues que nous avons déjà citées.

Mencière insiste sur le rôle important des fibres du *moyen fessier;* il en conseille la ténotomie dans les cas de luxation spastique. Gibney veut aussi celle du *tenseur du facia lata.* Mais ces ténotomies ne suffisent pas à elles seules à éliminer le facteur d'insuccès de la réduction. Il faut envisager l'*arthrodèse.*

Cette méthode n'a pas encore trouvé son application dans le traitement des luxations spastiques; par contre, son emploi dans les luxations paralytiques proprement dites a donné parfois d'heureux résultats.

Künne se demande avec raison pourquoi, puisque le mécanisme de ces deux formes de luxation est similaire, elles ne comporteraient pas les mêmes indications de traitement ? En effet, dans les luxations «*paralytiques*», le déplacement des

extrémités articulaires est produit par les muscles *sains* dont l'action n'est plus compensée par les antagonistes paralysés. Au contraire, dans les luxations « *spastiques* », ce sont les groupes musculaires atteints de spasmes qui luxent l'articulation, les muscles sains n'étant pas de force à contrebalancer leur action. Il y a dans les deux cas rupture d'équilibre, la première fois par *déficit* de force nerveuse et partant musculaire, la seconde par *excès*.

Dans les deux cas il importe de soustraire l'articulation à cette rupture d'équilibre, en créant l'ankylose, qu'on obtiendra au moyen de l'arthrodèse typique ou atypique suivant la nature du cas et selon la constatation qui sera faite pendant l'opération de l'importance des lésions articulaires.

J.-W. Sewer conseille l'arthrodèse dans les luxations paralytiques, quand elles sont irréductibles. Barbarin et Vulpius la préconisent aussi, même dans les cas où il y a paralysie sans luxation. Vulpius la préfère aux appareils portatifs et mentionne plusieurs résultats heureux qu'il a obtenus en combinant l'arthrodèse avec des transplantations de tendons. Il donne ses résultats habituels pour chaque articulation : A *la hanche,* l'ankylose ne gène pas beaucoup le malade si elle est unilatérale. Elle est habituellement fibreuse et l'articulation possède ainsi de faibles mouvements qui permettent au malade de s'asseoir plus facilement. Les résultats anatomiques et fonctionnels sont réjouissants.

Dans les deux cas que nous avons cherché à décrire ici, les indications du traitement n'étaient pas les mêmes. Dans le premier, où le sujet avait marché sans trop de difficultés pendant des années, il importait d'obtenir un résultat thérapeutique aussi certain et aussi durable que possible.

On procéda d'abord, le 10 février 1916, à un essai de *réduction,* précédé d'une large *ténotomie des adducteurs* et du *tenseur du fascia lata.* Impossibilité absolue d'y réussir, impossibilité à prévoir d'ailleurs d'après l'examen radiographique. L'*arthrodèse* s'imposait. L'opération fut faite huit jours après par le professeur de Quervain :

Narcose à l'éther. Incision longitudinale sur le côté externe de la cuisse, en passant sur le trochanter. Ténotomie de tous les muscles qui s'y insèrent.

La capsule articulaire est épaissie et présente des signes d'inflammation chronique. La tête du fémur est aplatie et très

déformée. La cavité cotyloïde, manquant de profondeur, est taillée au ciseau pour former une encoche à angle droit. La tête fémorale est réséquée également à angle droit de manière à s'emboiter dans l'angle correspondant du bassin. Pour la maintenir en place, on la fixe au moyen de deux clous qui la traversent et s'enfoncent dans la cavité cotyloïde. On en plante un troisième qui s'appuie sur le trochanter comme un toit, pour empêcher la tête de remonter sous l'action des spasmes et des mouvements choréiques. La jambe est ensuite fixée, en extension et en abduction, dans un appareil plâtré qui prend encore toute la moitié inférieure du tronc.

Les semaines qui suivirent furent assez pénibles, le malade supportant mal les appareils plâtrés à cause de ses mouvements choréiques. Il fallut alterner avec l'extension. La *ténotomie du couturier et du droit antérieur fut encore ajoutée* (en narcose) aux précédentes.

En mai, l'amélioration de l'état local et général s'accentue, la chorée semble diminuer un peu.

En juin, le malade a l'air bien portant, il ne se plaint plus d'aucune douleur à la hanche. Il se tient sur sa jambe gauche sans oser encore s'appuyer sur la droite. La musculature est, du reste, passablement atrophiée des deux côtés.

L'ankylose est établie, mais elle est encore fibreuse comme le montre le dernier radiogramme. Elle deviendra probablement osseuse avec le temps, sous l'influence de la fonction statique lors de la reprise régulière de la marche.

Le malade quitte la clinique le 23 septembre 1916, la hanche droite ankylosée en légère rotation en dehors et en flexion de 20°. Il marche facilement sans canne, le raccourcissement de 5 cm. étant compensé par la chaussure. Un examen de contrôle pratiqué trois mois plus tard permet de constater que le résultat se maintient et que l'intervention a donné le résultat désiré.

Pour le second cas, les exigences thérapeutiques ne pouvaient être les mêmes. L'enfant n'a jamais marché, elle présente, outre sa maladie de Little et sa luxation, un vice congénital du cœur et d'autres malformations. On ne peut espérer améliorer beaucoup un état si précaire, mais il faut pourtant tenter quelque chose pour empêcher tout au moins une aggravation de l'état actuel.

Ici la *réduction* de la luxation a été possible après la *ténotomie sous-cutanée des adducteurs, du tenseur du fascia lata et d'une*

partie du droit antérieur (21 juin 1916). On fixa alors la jambe en abduction forte, en flexion et rotation externe, tout comme dans les luxations congénitales de la hanche. La tête fémorale porte maintenant dans la cavité cotyloïde. En septembre, changement de l'appareil plâtré. La position s'est maintenue. En novembre, nouveau contrôle. Cette fois ci, la tête fémorale a de nouveau glissé en arrière. L'état spasmodique se maintient, d'ailleurs, tel que tout essai de marche est illusoire. La réussite même complète de la réduction n'aurait donc eu qu'une valeur platonique.

Le bilan de ces deux tentatives thérapeutiques — réussite complète dans le premier cas, échec final dans le second — nous prouve donc à quel point les résultats sont influencés par l'intensité des spasmes. Seule l'arthrodèse offre quelque chance de soustraire le malade à l'action fâcheuse de ceux-ci, mais c'est là une intervention que l'on évitera volontiers chez des enfants en bas âge. On en sera donc toujours réduit, dans les cas de luxation proprement dite, à des tentatives de réduction, — malgré leur peu de chance de succès, — et l'on réservera, en cas d'insuccès, l'arthrodèse aux malades chez lesquels les spasmes ne mettent pas un obstacle absolu à la marche, et qui sont sortis de l'âge de la croissance. L'arthrodèse est, enfin, la seule intervention indiquée dans les cas de luxation avec migration acétabulaire.

En terminant ce travail qu'il me soit permis d'adresser à mon maître le Professeur Dr F. de Quervain l'expression de ma respectueuse et très sincère gratitude pour ses précieux conseils et pour tout l'intérêt qu'il m'a porté au cours de mes études.